

PRACE POGLĄDOWE • REVIEWS

Przewlekła choroba płuc u dzieci
doprowadzająca do niepełnosprawności*

Chronic lung disease in children leading to health deficiency

JANUSZ HAŁUSZKA^{A–G}

Zakład Zdrowia i Środowiska, Instytut Zdrowia Publicznego, Wydział Ochrony Zdrowia,
Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie
Kierownik: prof. dr hab. med. Janusz Hałuszka

A – przygotowanie projektu badania, B – zbieranie danych, C – analiza statystyczna, D – interpretacja danych,
E – przygotowanie maszynopisu, F – opracowanie piśmiennictwa, G – pozyskanie funduszy

Streszczenie Zaburzenie środowiska wewnętrznego kobiety ciężarnej może być przyczyną wystąpienia wad rozwojowych w układzie oddechowym, które stanowią podłoże chorób przewlekłych. Dbałość o ochronę kobiet w ciąży i uświadamianie im czynników ryzyka (np. dym tytoniowy) jest jedynym sposobem postępowania prewencyjnego. Zapalenie dróg oddechowych w wewnątrzmacicznym i wczesnym po urodzeniu okresie życia może doprowadzić do przewlekłej choroby płuc (CLD) i remodellingu dróg oddechowych. W dużej części przypadków zmiany cofają się. Przy znacznym postępie leczenia mukowiscydozy większość pacjentów powinna dożyć wieku dorosłego. Takim chorym należy zapewnić jak najlepszą jakość życia, mimo wysokiego kosztu takiego postępowania. U chorych na astmę oskrzelową największe znaczenie w długofalowym leczeniu ma uzyskanie świadomej współpracy pacjentów w autokontroli swojego stanu. Dużą wagę przywiązuje się do rehabilitacji ruchowej, która powinna być zapoczątkowana w placówkach sanatoryjnych i kontynuowana w środowisku bytowania pacjentów. Chorzy na śródmiąższowe zwłóknienie płuc powinni być leczeni wyłącznie w wyspecjalizowanych i dobrze wyposażonych placówkach.

Słowa kluczowe: przewlekłe choroby płuc, dzieci, niepełnosprawność.

Summary Intrinsic environment disturbances of pregnant women may result in fetal malformations in respiratory system which result in chronic diseases. Only effective care of women during pregnancy can prevent these diseases. Airways inflammation during intrauterine and early postnatal life can lead to chronic lung disease (CLD) and remodeling of airways. These malformations tend to improve in a waste number of cases. In face of big progress in the treatment of children with cystic fibrosis (CF) the majority of them should survive till adult life. This kind of patients should get as full as possible quality of life, despite of the high costs of such a holistic treatment. In children suffering from bronchial asthma is important to get their informed compliance for to achieve good self management. Much attention should be paid to rehabilitation with exercise, what has to be inaugurated in senatorial units and continued at home and school of these patients. Suffering from interstitial lung diseases should be treated solely in highly specialized and well equipped health units.

Key words: chronic lung diseases, children, health deficiency.

Układ oddechowy człowieka ulega znacznej, ilościowej i jakościowej przebudowie w ciągu kilkunastu lat życia po urodzeniu [1]. Liczba pęcherzyków płucnych i wielkość światła obwodowych dróg oddechowych ustala się do trzeciego roku życia, ale inne molekularne, histologiczne i czynnościowe cechy zmieniają się przez następne 15 lat [2].

Przebieg ciąży, szczególnie wytwarzanie przez ciężarną odpowiednich wód płodowych, a przez płód bogatego w chlorki płynu w świetle dróg oddechowych i podjęcie od połowy ciąży ruchów

oddechowych, warunkuje prawidłowy rozwój płuc [3]. Wszelkie czynniki zmieniające matczyne środowisko wewnętrzne – leczenie kortykosteroidami, niedoczynność tarczycy, inhalacja dymu tytoniowego (czynna lub bierna), niedożywienie – mogą się przyczynić do powstania zaburzeń rozwojowych płuc płodu. Przedwczesny poród może być powodem niewydolności oddechowej noworodka (Respiratory Distress Syndrom), ale choć zostanie uratowane życie dziecka przez zastosowanie wysokociśnieniowej mechanicznej wentylacji i tlenoterapii, może dojść do rozwoju przewlekłej

* Praca wykonana w ramach projektu nr 501/PKL/30/P.

choroby płuc (CLD), czasem nawet u noworodka niewymagającego wspomaganego oddychania i mimo skutecznego zastosowania leczenia egzogennym surfaktantem płucnym [4].

Czynnikiem uznawanym za najistotniejszy w patogenezie deformacji dróg oddechowych (*airway remodelling*) w przebiegu CLD i w konsekwencji innych zaburzeń rozwoju płuc jest zapalenie oskrzeli, zarówno nabyte wewnątrzmaciczne, jak i w pierwszych latach życia [4]. W kilka lub kilkanaście lat po rozpoznaniu CLD dochodzi do wyraźnej regeneracji budowy dróg oddechowych. Mimo że grupa dzieci szkolnych, nastolatków i młodych dorosłych wykazywała jako całość nieco gorsze wyniki badań czynnościowych płuc, to tylko u 25% z nich zaburzenia były wykrywalne indywidualnie [5]. Gdy się uwzględni rzadkie występowanie CLD u dzieci, w przeciwieństwie do dużej częstości przewlekłej obturacyjnej choroby płuc (COPD) dorosłych, i wspomniany duży potencjał regeneracyjny u dzieci, jest mało prawdopodobny wywód COPD z historii wczesnego dzieciństwa.

Chorobą przewlekłą dotyczącą upośledzenia drożności dróg oddechowych, swoistą dla wieku dziecięcego, jest mukowiscydoza (CF). Z postępowaniem leczenia przez pediatrów tej najczęściej występującej choroby wrodzonej doszło do sytuacji, że obecnie większość pacjentów z CF dożywa wieku dorosłego [6]. Zarówno dzieci, jak i dorośli są poddawani całociowemu leczeniu, obejmującemu wyszukane leki przyczynowe (swoiście dobrane przeciwzapalne, skuteczniejszą fizjoterapię, szczególnie opartą na autokontroli oddychania, rekombinowaną ludzką dezoksyrybonukleazę, trzustkowe preparaty enzymatyczne), jak i wymagającemu skoordynowanego postępowania wielodyscyplinarnego lekarzy różnych specjalności, wyspecjalizowanych pielęgniarek, fizjoterapeutów, dietetyków, psychologów i pracowników socjalnych oraz czynnego udziału pacjenta w procesie leczniczym, z utrzymaniem możliwie jak największej aktywności fizycznej. W dotychczas opisywanym typowym przebiegu choroby dochodziło nieuchronnie do postępującego wzrostu niepełnosprawności, kończącego się zgonem w wieku dziecięcym (nawet często niemowlęcym). Obecnie zakładanym ambitnym celem jest nie tyle udzielanie pomocy pacjentowi z CF, ile raczej **doprowadzenie do jak najlepszej jakości życia** u osób, którym się zdarzyło mieć CF. Takie szlachetne i obiektywnie uzasadnione podejście do chorych na CF wymaga jednak poniesienia dużych nakładów finansowych.

Najczęściej występującą chorobą przewlekłą dzieci jest astma oskrzelowa [7]. Podłożem choroby może być zapalenie dróg oddechowych i ich remodelling, podobnie jak w CLD, ale miejscem zapalenia są najbardziej obwodowe drogi oddechowe

i najczęściej uwagi przywiązuje się do alergicznych aspektów zapalenia, zarówno w rozważaniach o etiopatogenezie, jak i o przyczynach napadów obturacji oskrzeli. Mimo że remodelling dróg oddechowych nie jest obserwowany w każdym przypadku astmy oskrzelowej [1], to w tej chorobie nie obserwuje się tendencji do samoistnej poprawy. Poza tym poprawnie zaplanowane i konsekwentnie stosowane leczenie w większości przypadków umożliwia skuteczną kontrolę nad zaostrzeniami choroby. Pacjent musi w pełni świadomie uczestniczyć w kontrolowaniu swojego stanu i dostosowaniu postępowania prewencyjnego do zwiastunów zaostrzeń. Po przeprowadzeniu skutecznej edukacji pacjentów i uzyskaniu ich dobrej współpracy można uzyskać niemal pełną ich jakość życia. Najistotniejsze jest niedopuszczenie do napadów duszności wysiłkowej, albo przez dostosowanie trybu życia do ciężkości choroby, albo przez podanie się programowi rehabilitacji wysiłkowej.

Placówki leczenia otwartego, do których najczęściej trafia chory na astmę oskrzelową, nie są w stanie podjąć programu długofalowej rehabilitacji wysiłkowej. Nauczyciele WF boją się pracy z dziećmi chorymi na astmę oskrzelową i skwapliwie przystają na zwolnienia z ćwiczeń tych dzieci, czym im wyrządzają krzywdę, przy nieświadomości rodziców i samych pacjentów. Do prowadzenia programów rehabilitacji ruchowej najbardziej nadają się placówki sanatoryjne, ale w celu osiągnięcia pełniejszych efektów musiałyby uzyskać możliwość dłuższego niż obecnie przetrzymywania pacjentów z astmą oskrzelową. Zapoczątkowana w nich rehabilitacja ruchowa musi być kontynuowana przez wiele lat w środowisku bytowania pacjentów.

Po omówieniu astmy oskrzelowej jako najczęściej występującej choroby przewlekłej u dzieci, kontrastowo pod względem częstości wygląda zagadnienie śródmiąższowych chorób płuc (ILD). Częstość ILD typu pierwotnego nie przekracza 5 nowych przypadków na 1 milion dzieci na rok [8]. Śródmiąższowe zwłóknienie płuc (IPF) jest najcięższą i najgorzej rokującą postacią ILD. Upośledzenie wymiany gazów w płucach jest przyczyną ograniczenia pełnosprawności tych chorych i stanowi zagrożenie dla ich życia. Oprócz doustnej kortykoidoterapii i rzadziej stosowanych innych leków hamujących zwłóknienie płuc na uwagę zasługują ćwiczenia z oddychaniem w nadciśnieniu wydechowym, w celu jak najdłuższego utrzymania normalnej wielkości pęcherzyków płuc (doświadczenie własne). Leczenie tych chorych powinno być prowadzone w wyspecjalizowanej placówce leczniczej, jaką był dla Polski od dziesiętków lat ośrodek rabczański, obecnie połączony z Instytutem Gruźlicy i Chorób Płuc [9, 10], bowiem nadzorowanie skuteczności musi być oparte na specjalistycznych pomiarach czynnościowych płuc.

Piśmiennictwo

1. Rosenthal M, Bush A. *The growing lung: normal development, and the long term effects of pre- and postnatal insults*. In: European Respiratory Monograph 19, Vol. 7, Bush A, Carlsen K-H, Zach MS, editors. *Growing up with lung disease: the lung in transition to adult life*. European Respiratory Society Journals Ltd; 2002: 1–24.
2. Reid L. Lung growth in health and disease. *Brit J Dis Chest* 1984; 78; 113–134.
3. Sherer DM, Davis JM, Wood JR. Pulmonary hypoplasia: a review. *Obstet Gynecol Survey* 1990; 45; 792–803.
4. Eber E, Zach MS. *Neonatal chronic lung disease and its long term consequences*. In: European Respiratory Monograph 19, Vol. 7, Bush A, Carlsen K-H, Zach MS, editors. *Growing up with lung disease: the lung in transition to adult life*. European Respiratory Society Journals Ltd; 2002: 99–115.
5. Samet JM, Tager IB, Speizer FE. The relationship between respiratory illness in childhood and chronic air-flow obstruction in adulthood. *Am Rev Respir Dis* 1983; 127: 508–523.
6. Bush A, Geddes D. *Cystic fibrosis in adolescence*. In: European Respiratory Monograph 19, Vol. 7, Bush A, Carlsen K-H, Zach MS, editors. *Growing up with lung disease: the lung in transition to adult life*. European Respiratory Society Journals Ltd; 2002: 225–253.
7. Peroni D, Piacentini G, Sabbion A, Boner A. *Asthma in children*. In: European Respiratory Monograph 23, Vol. 8, Chung F, Fabbri LM, editors. *Asthma*. European Respiratory Society Journals Ltd; 2003; 278–292.
8. Avital A, Springer C, Godfrey S. Interstitial lung diseases in childhood. In: European Respiratory Monograph 19, Vol. 7, Bush A, Carlsen K-H, Zach MS, editors. *Growing up with lung disease: the lung in transition to adult life*. European Respiratory Society Journals Ltd; 2002: 213–224.
9. Hałuszka J, Rudnik J, Majewska-Zalewska H. Kompleksowa ocena czynności układu oddechowego w zwłóknieniu płuc o nieustalonej etiologii. *Pneum Pol* 1976; 44, 3: 193–201.
10. Hałuszka J, Rudnik J, Majewska-Zalewska H, Kurzawa R. Wpływ leczenia encortonem na sprawność wentylacyjną dzieci ze zwłóknieniem płuc. *Pneum Pol* 1977; 45, 3: 201–206.

Adres do korespondencji:

Prof. dr hab. med. Janusz Hałuszka
Zakład Zdrowia i Środowiska, Instytut Zdrowia Publicznego,
Wydział Ochrony Zdrowia, Collegium Medicum UJ
ul. Grzegorzewska 20
31-531 Kraków
Tel.: (012) 424-13-91
E-mail: jhaluszka@izp.cm-uj.krakow.pl

Praca wpłynęła do Redakcji: 15.03.2006 r.

Po recenzji: 18.03.2006 r.

Zaakceptowano do druku: 20.03.2006 r.